

Focus in Anestesia Pediatrica nei pazienti affetti da Malattie Rare. Esperienza Ferrarese.

G. Bollini*, M. Verri*, G. M. Celi*, M. Mari*, F. Antolini*, M. Vason*, F. Zanotti*, R. Zoppellari*

*Azienda Ospedaliero-Universitaria S. Anna, Ferrara.

INTRODUZIONE:

Una Malattia è considerata "Rara" (MR) quando ha una bassa prevalenza (5 persone ogni 10.000 abitanti)¹. Il numero di MR oggi conosciute è di circa 8.000, ma molte di esse sono ancora sconosciute. Ogni anno, in Europa, si segnalano complessivamente circa 19.000 nuovi casi¹, di cui il 70% bambini².

In Italia si stimano circa 20 casi/10.000 abitanti. Parte di questi pazienti va incontro ad interventi chirurgici correttivi per i dismorfismi e le anomalie organiche presentate. Capire quali possano essere le problematiche che si evidenziano in pazienti così particolari in ambito anestesilogico risulta essere quindi una sfida per l'ottimizzazione della loro gestione.

OBIETTIVI:

Effettuare un'analisi retrospettiva dell'attività chirurgica e anestesilogica su un campione di pazienti pediatrici affetti da MR, sottoposti a procedure chirurgiche presso l'Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara, nel periodo tra il 1 Gennaio 2018 e il 30 Giugno 2019.

Sindrome trattata	Num. interventi effettuati
Labiopalatoschisi (3)	3
Sd. Apert (2)	5
Sd. Goldenhar (2)	2
Sd. Pfeiffer (2)	2
Sd. Cutis Laxa (1)	3
Sd. Pierre-Robin (1)	1
Brachi-Turricefalia (1)	1
Scafo-Turricefalia (1)	1
Sd. Freeman-Sheldon (1)	1
Arrhinia (1)	2
Sd. Williams (1)	1
Sd. Kleeftstra (1)	1
Sd. Di George (1)	1
Sd. Vacterl (1)	1
Sd. Non nota/in accertamento (5)	8
TOTALE: 14 diverse MR, 5 non note	33

MATERIALI E METODI:

Sono stati selezionati i pazienti pediatrici con MR che abbiano effettuato una procedura chirurgica all'interno della nostra unità operativa nel periodo sopracitato. Per ognuno di essi è stato specificato, tramite un'apposita scheda di raccolta dati validata ed attualmente adottata dal GDS delle MR SARNEPI, le caratteristiche generali del paziente e della sindrome da cui era affetto, il tipo di procedura chirurgica e di anestesia effettuata. Particolare attenzione è stata quindi posta per le possibili problematiche intra e postoperatorie.

Sono stati esclusi i pazienti portatori di sindromi con incidenza superiore a 1/10.000 abitanti, e quelli di età superiore a 17 anni.

RISULTATI:

Totale pazienti con MR trattati: 24.

La totalità degli interventi chirurgici svolti è stata di natura correttivo-ricostruttiva e funzionale, specie del volto, dell'apparato masticatorio e uditivo o delle vie aeree superiori. Le discipline più coinvolte sono state quindi quelle della Chirurgia Maxillo-Facciale e ORL.

Tipologie di intervento:

16 Chirurgia Maxillo Facciale – Chirurgia Pediatrica

11 Chirurgia Maxillo – Facciale

5 Chirurgia Pediatrica

1 Chirurgia Pediatrica - Ortopedia

Importante problematica è stata rappresentata dalla gestione delle vie aeree: nel 63% dei casi era stata prevista una possibile IOT difficile (el-Ganzouri Score ≥ 7) per cui si è proceduto ad intubazione con FBS senza complicanze, mentre in 2 casi questa problematica si è verificata in maniera imprevista. In un 9% dei casi sono stati adottati invece presidi sopraglottici, in uno dei quali come mezzo di gestione di una IOT difficile.

In 22 casi si è proceduto ad un ricovero postoperatorio previsto in TIPO.

Tipo Anestesia	Anestesia Generale (30)	Analgo-sedazione (2)	ALR e sedazione (1)
----------------	-------------------------	----------------------	---------------------

Gestione vie aeree	IOT (19)	IRT (8)	LMA (3)
--------------------	----------	---------	---------

12 previste difficili (FBS)

2 Non previste (Glidescope)

Le ulteriori difficoltà presentate sono state riportate nella tabella sottostante:

Complicanze:	N° casi
Necessità di emotrasfusione	18
Posizionamento CVC per scarso patrimonio venoso	5
Laringo/Broncospasmo	2
Aritmia cardiaca	1 (TPSV)

CONCLUSIONI:

Alla luce della nostra casistica (33 casi totali in 18 mesi) possiamo affermare che la gestione anestesilogica di questo particolare tipo di pazienti presenta peculiari criticità, che si aggiungono a quelle tipiche del paziente pediatrico. Dai dati raccolti emerge infatti, come problematica chirurgica preponderante, la gestione del sanguinamento intraoperatorio, probabilmente legato alla complessità degli interventi stessi e alle ampie sedi cruentate. Le problematiche anestesilogiche più rilevanti sono invece principalmente ad appannaggio delle vie aeree. Per le 19 diverse MR trattate nel nostro centro infatti, la quasi totalità prevedeva alterazioni della normale anatomia del distretto cefalico. Questo inevitabilmente si ripercuote sulla conformazione delle vie aeree, richiedendo non solo la preventiva disponibilità di strumenti avanzati (FBS e Videolaringoscopi, catetere di Frova pediatrico, LMA intubatrici di terza generazione), ma soprattutto un'affiatata collaborazione multidisciplinare fra i Colleghi Anestesisti, Neonatologi, Pneumologi Broncoscopisti, TrASFusionisti, Radiologi, Chirurghi e Infermieri di Area Critica.

BIBLIOGRAFIA:

*1 Dati del Centro Nazionale Malattie Rare dell'Istituto Superiore di Sanità (www.iss.it/cnmr)

*2 www.orpha.net

*3 Selicorni A, Zampino G. Le sindromi malformative: una guida per il pediatra. Pacini editore, 2017

*4 "Recommendations for airway control and difficult airway management in paediatric patients" Linee Guida SIAARTI.

